Dr Bohdan Marcel MICHALOWSKI
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA SCLÉRODERMIE EN BANDES CHEZ L'ENFANT

PARIS
JOUVE & Cie, ÉDITEURS
15, Rue Racine, 15
1920

A MON PÈRE

LE DOCTEUR ANTOINE MICHALOWSKI

A Monsieur le Docteur René Le MAUX

Ancien interne des Hôpitaux de Paris
Notre meilleur ami pendant toute la durée
de nos études médicales

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

A Monsieur le Docteur CAMPENON

Chirurgien de l'Hôpital de la Charité

(*In memoriam*)

A Monsieur le Professeur RECLUS

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu

(*In memoriam*)

A Monsieur le Professeur ROGER

Doyen de la Faculté de Médecine

Professeur de Pathologie expérimentale

Médecin de l'Hôtel-Dieu

A Monsieur le Docteur RICARD

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Antoine

A Monsieur le Professeur agrégé JEANNIN

Accoucheur de l'Hôpital de la Charité

A Monsieur le Docteur BORY

Ancien chef de Clinique de l'Hôpital Saint-Louis

EXTERNAT :

A Monsieur le Professeur QUÉNU

Professeur de Clinique chirurgicale
Chirurgien de l'Hôpital Cochin

A Monsieur le Docteur QUEYRAT

Médecin de l'Hôpital Cochin

A Monsieur le Docteur APERT

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

A Monsieur le Docteur AUCLAIR

Médecin de l'Hôpital du Bastion 29

A Monsieur le Professeur JEANSELME

Professeur de Clinique dermatologique
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur MARFAN

Professeur de Clinique Infantile
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades
Officier de la Légion d'honneur
Membre de l'Académie de Médecine

En le remerciant de l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

Sclérodermie en bandes chez l'Enfant

INTRODUCTION

On désigne sous le nom de sclérodermie une série d'affections très voisines, caractérisées par la sclérose spontanée de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, lésion qui peut aboutir à une atrophie plus ou moins complète des téguments.

La sclérodermie peut revêtir plusieurs types. Elle peut être généralisée ou localisée ; la sclérodermie localisée elle-même peut se présenter sous divers aspects :

Sclérodermie en plaques ou morphée ;
Sclérodermie en bandes ;
Sclérodactylie.

L'unité nosologique de la sclérodermie n'est pas admise par tous les auteurs et certains considèrent qu'il s'agit là de plusieurs dermatosclérose distinctes.

La sclérodermie localisée paraît être la forme la

plus fréquente chez l'enfant chez qui la sclérodermie généralisée est rare.

La sclérodermie en plaques et la sclérodermie en bandes sont certainement les deux types les plus voisins ; ils peuvent d'ailleurs coexister chez le même sujet.

Nous nous proposons de consacrer ce travail à l'étude de la sclérodermie en bandes, qui nous paraît être le type le moins étudié chez l'enfant, chez qui il est d'ailleurs considéré comme exceptionnel.

Nous exprimons à notre maître M. le Dr Apert qui a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse, l'expression de notre gratitude pour les conseils dont il nous a guidés.

HISTORIQUE

Les auteurs anciens ne nous ont pas laissé de notion précise concernant l'histoire de la sclérodermie.

L'affection aujourd'hui connue sous ce nom a été décrite en 1817, sous le nom de sclérémie par Alibert qui distinguait une forme universelle et une forme partielle.

En 1845, Thirial la désigne sous le nom de sclérème et oppose la forme de l'adulte à celle du nouveau-né. Gintrac en 1847 a créé le nom de sclérodermie.

La sclérodermie de l'enfant est restée pendant longtemps réputée tellement rare qu'elle n'est pas signalée dans les anciens traités classiques et que dans les nouveaux il lui est consacré une toute petite place.

Cependant Rilliet signale l'observation d'une fillette de neuf ans et celle d'un garçon de onze ans, toutes deux suivies de guérison.

En 1854, Gillette publie l'observation d'une fillette de huit ans et présente un mémoire qui fait l'objet d'un discussion à la Société Médicale des Hôpitaux.

Addison et l'école anglaise séparent de la sclérodermie une forme partielle qu'il désignent sous le nom de morphée. Cet auteur publie en 1854 l'observation d'une fillette de onze ans qui présentait sur la cuisse droite une bande de sclérose suivant le trajet du couturier.

En 1865, Horteloup dans sa thèse signale une observation de sclérodermie en bandes et envisage le premier l'hypothèse d'une lésion nerveuse.

En 1869, Erasmus Wilson publie un important travail qui contient de nombreuses observations de sclérodermie localisées.

Vidal, une dizaine d'années plus tard signale lui aussi la forme en bandes.

Il faut encore citer les travaux de Besnier, la thèse de Collin (1886), celle de Boutlier (1887), celle de Drouin inspirée par Thibierge (1898), celle de Fouquet de Montpellier (1903), celles d'Alfes en 1912, inspirée par Hutinel.

Enfin des observations de sclérodermie en bandes chez l'enfant ont été publiées par Brocq et Veillon en 1896, par Haushalter et Spillmann en 1899.

OBSERVATIONS

Nous avons réuni dans ce chapitre les observations de sclérodermie en bandes chez l'enfant que nous avons relevées dans la littérature médicale. Nous les faisons suivre de deux observations inédites, dues, l'une à M. le professeur Marfan et l'autre à M. le Dr Apert.

OBSERVATION I

(Cruse, *Jahrbuch fur Kinderheilkunde*, 1880).

Sclérodermie en bandes a forme fruste chez un nouveau-né?

Garçon de six semaines, né en état d'asphyxie; pour le ranimer on le flagelle sur les fesses et on l'immerge dans l'eau froide.

Peu après, apparition d'une bande de sclérodermie partant des fesses et allant jusqu'au haut des cuisses et de nodosités disséminées sur le reste du corps. Guérison par bains chauds et frictions vaselinées.

OBSERVATION II

(Dowe Calman, *Glasgow Medical Journal*, 1881).

Sclérodermie en bande

Fillette de douze ans et démi.

Début pour anorexie et amaigrissement.

La peau du bras gauche est indurée et lisse et ne se laisse

pas plisser ; elle présente plusieurs taches bleuâtres entourées d'un anneau pigmentaire.

Bande sclérodermique étendue de la fesse gauche au coude-pied. Plusieurs taches d'aspect cicatriciel. Sensibilité normale. Douleurs spontanées nocturnes et douleur au palper.

OBSERVATION III

(Abercrombie, *Transaction of the Pathol. Society*. London, 1881.)

Sclérodermie en bandes.

Il s'agit d'un enfant qui présente plusieurs bandes sclérodermiques : une sur le côté gauche de l'abdomen ; une autre sur le membre inférieur gauche, qui débuta par le gros orteil et s'étendit ensuite au dos du pied et à la jambe. Ultérieurement le gros orteil s'atrophia, atrophie qui finit par atteindre les os et les muscles de la jambe.

OBSERVATION IV

(Besnier, *in* thèse Collin. Paris, 1886).

Blanche L..., neuf ans, est la dixième enfant de douze ; sept sont morts dont trois de méningite. La mère a fait en outre trois ou quatre fausses couches au début de son mariage.

Bande sclérodermique au niveau du membre supérieur gauche ; début par extension progressive. Née d'un placard qui occupe tout le moignon, parcourant la région antéro-externe du bras, du coude, le bord radial de l'avant-bras et se terminant à la face dorsale du médius, cette bande est rétractée, dure, de coloration brune et d'aspect

squameux au centre, d'aspect liliacé à la périphérie avec une zone intermédiaire d'anémie ; aspect cicatriciel au niveau de l'épaule ; l'extension de l'avant-bras est limitée. Atteinte de l'état général. Lésions dentaires.

OBSERVATION V

(Sympson, *British Medical Journal*, 1889).

Sclérodermie en bande

Fillette de cinq ans, de constitution faible.

Présente à la suite d'un traumatisme une bande de peau indurée de trois pouces de large, allant de la hanche à la partie antéro-interne de l'extrémité inférieure de la jambe et entourée d'un fin liseré rose. Rétraction tendineuse des muscles de la loge antérieure de la jambe ; le pied fléchi sur la jambe forme avec elle un angle de 30. La ténotomie n'amène aucune amélioration.

OBSERVATION VI

(Corlett, *Journal of cutaneous and genito urinaries diseases*, 1894).

Marie M..., dix ans. Mère et deux frères morts tuberculeux ; à l'âge de cinq ans traumatisme ayant porté sur la région dorsale. Début par plaques sclérodermiques disséminées sur le membre supérieur gauche à la face d'extension. Douleurs paroxystiques dans le membre.

Plusieurs années après, les taches disparurent donnant naissance à une bande de tissu induré large de deux pouces

partant du sommet de l'épaule, s'étendant à la face postérieure du bras et de l'avant-bras jusqu'au tiers inférieur et à la face dorsale de la main vers le bord cubital. La peau malade est d'aspect atrophique, adhérente aux tissus sous-jacents. Il existe une bordure lilas adoucie. Sensibilité diminuée dans les parties atteintes. Affaiblissement musculaire du membre.

OBSERVATION VII

(Brocq et Veillon, Société française de Dermatologie, 1896)

Sclérodermie en plaques et en bandes

Fillette de sept ans et demi.

Taches sclérodermiques confluentes réunies en groupes ordonnés à la manière d'un zona sur le thorax et les membres supérieurs où il existe un petit groupe de lésions sur l'épaule et d'autres sur la face postérieure du bras, de l'avant-bras, et de la main.

Au niveau du membre inférieur gauche, bande sclérodermique étendue de l'extrémité du gros orteil au tiers supérieur de la cuisse, courant à la face dorsale du pied, à la face antérieure de la jambe et à la partie antéro-interne du genou et de la cuisse.

OBSERVATION VIII

(Galloway, Société de Dermatologie de Londres, in R. N., 1897)

Sclérodermie localisée

Fillette de douze ans, atteinte depuis l'âge de quatre ans et demi de sclérodermie. Une bande occupe la partie externe de la jambe gauche, passe en avant de la malléole et s'étend sur la partie externe du dos du pied. Il existe une ou deux taches à la partie antérieure de la jambe du même côté et à la partie externe du tiers inférieur de la cuisse droite. Il existe encore des taches très superficielles avec zones pigmentées très étendues à la partie antérieure du thorax, sur le territoire des branches antérieures des nerfs intercostaux II, III et IV.

OBSERVATION IX

(Bloch, *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 1899)

Sclérodermie en bande

Garçon de six ans.

Début par apparition d'une raie sèche, écailleuse, partant de l'épine iliaque droite et paraissant longer le muscle couturier. Extension ultérieure du processus à la région rotulienne et à la jambe.

Gêne de mouvements. Atrophie des muscles sous-jacents et du fémur. Bon état général.

OBSERVATION X

(Adler, *ibid.*)

Sclérodermie en bande

Fillette de dix ans.

A l'âge de cinq ans, est tombée sur la cuisse gauche. De nombreuses taches rouge bleuâtre sont apparues, accompagnées d'anorexie et de vomissements. Les taches s'étendent ensuite sur la cuisse et à la jambe, confluent et prennent une coloration blanchâtre et un aspect luisant.

Actuellement, il existe une sclérodermie en bandes, s'étendant de l'épine iliaque antéro-supérieure jusqu'au cou-de-pied. Il y a atrophie de la peau, des muscles et des os et contracture musculaire. La croissance de la jambe non atteinte est aussi ralentie. L'état général reste bon.

Légère amélioration et diminution de la contracture par l'électrisation avec massage et bains.

OBSERVATION XI

(Haushalter et Spillmann, *Nouvelle inconographie de la Salpêtrière*, 1899)

Sclérodermie en bande

Fillette de six ans.

Grand-père maternel mort à quarante-deux ans d'affection médullaire. A l'âge de deux ans et demi crise convulsive.

Début vers l'âge de trois ans par taches isolées, d'aspect

cicatriciel au membre inférieur droit, au thorax et au membre supérieur du même côté.

Ultérieurement extension des lésions sclérodermiques qui prennent l'aspect de bandes. Une bande siège au dos du pied droit et s'étend des deuxième et troisième orteils qu'elle englobe au pli séparant le dos du pied de la jambe. A la face antéro-externe de la cuisse droite bande de 3 à 5 centimètres de large étendue du tiers supérieur de la cuisse jusqu'au dessous du genou, d'aspect lisse, légèrement pigmenté. Ces bandes sont légèrement déprimées. Il y a atrophie en masse du bras, de la cuisse et de la jambe droite; le membre inférieur droit est plus court de 2 centimètres.

Nouvelles taches sous le mamelon droit et à la base du thorax du même côté.

OBSERVATION XII

(Haushalter et Spillmann, *ibid.*)

Sclérodermie congénitale en bandes

Suzanne P..., un mois.

Antécédents héréditaires inconnus; pas de stigmates de syphilis héréditaire.

Aurait présenté *dès la naissance* la pigmentation du membre inférieur gauche et l'atrophie qui existent encore. La cuisse et la jambe sont plus courtes chacune de 1 centimètre qu'à droite et ont 1 centimètre de moins de circonférence. Il existe au niveau de ce membre une pigmentation violacée partant sous forme de bande du grand trochanter, descendant sur la face antéro-externe de la cuisse et de la

jambe et formant au-dessous du genou une sorte de jarretière. A ce niveau, la peau est très amincie et le tisus cellulo-adipeux est absent.

Sur le genou placard violacé (diam. : o fr. 5o) avec au centre une dépression jaunâtre. Placard analogue sur le grand trochanter droit.

Sur le dos du pied, bande bleuâtre occupant les deuxième et troisième métatarsiens et les phalanges correspondantes.

OBSERVATION XIII

(Haushalter et Spillmann, *ibid.*)

Sclérodermie en bande

Emilie R..., onze ans.

Née à sept mois de parents tuberculeux.

Bandes de sclérodermie au-dessous du sein gauche et sur le dos du pied droit.

Il existe encore une large plaque dure parcheminée dans la partie latérale droite de l'abdomen et du flanc.

Dans les deux tiers inférieurs de la jambe droite, la peau est livide, lardacée, adhérente à l'os ; la peau des régions malléolaires est épaisse et donne à la palpation l'impression du cuir.

Le pied est placé à angle droit sur la jambe et l'extension est impossible. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité.

OBSERVATION XIV

(Fouquet. Thèse Montpellier, 1903)

Sclérodermie en bande.

V... Jean, dix ans.

Bande sclérodermique au niveau du membre supérieur gauche ; cette bande née d'une plaque qui occupe tout le moignon de l'épaule, parcourt la face antéro-externe du bras, la moitié externe du pli du coude, le bord radial de l'avant-bras, la partie externe du poignet, et va se perdre à la face dorsale de l'index et du médius.

Cette bande est dure, rigide ; à son niveau la peau ne peut être plissée ; celle-ci est d'aspect luisant ; sa coloration est brunâtre, rougeâtre par places, avec à la périphérie une zone violacée. La bande est adhérente aux parties sous-jacentes avec lesquelles elle semble faire corps.

L'extension complète de l'avant-bras sur le bras est impossible ; la sensibilité est normale.

OBSERVATION XV

(Fouquet. Thèse Montpellier, 1903)

Sclérodermie en bande

Fillette de quinze ans.

Père a eu des hémoptysies ; mère névropathe.

A eu la rougeole et la coqueluche.

Présente une bande sclérodermique allant de la fesse droite jusqu'au pied. Cette bande part de l'épine iliaque antéro-

supérieure et paraît suivre la direction du couturier ; elle traverse la partie moyenne de la cuisse pour finir à la partie interne du creux poplité ; puis elle descend à la face interne de la jambe jusqu'au pied, en suivant le trajet de la veine saphène interne.

Il existe en outre une induration sclérodermique diffuse à la partie supérieure de la fesse.

La bande dont les dimensions atteignent en certains endroits 4 à 5 centimètres de largeur, fait à la cuisse un relief prononcé de 2 à 3 millimètres au-dessus des téguments ; sa coloration blanc jaunâtre rappelle l'aspect de la cire vieille ; la dureté et la rigidité des tissus sont caractéristiques.

Quand la malade est dans le décubitus dorsal, il existe une ensellure facile à constater. Aussi au début la malade fut-elle prise pour une coxalgique, d'autant plus que, bien que ne se plaignant d'aucune douleur, elle boitait quand elle avait marché quelque temps.

OBSERVATION XVI

(Hutinel, *in* thèse Alfes. Paris 1912)

Sclérodermie en bande a forme fruste)

Suzanne F..., sept ans. Un frère mort de convulsions ; trois autres bien portants.

Début en septembre 1911 par poussée rhumatismale avec fièvre. A l'examen on constate que les téguments sont irrégulièrement épaissis par places, en partie au niveau de la partie antéro-externe des cuisses, ou l'induration revêt la forme de bandes qui commencent à la naissance des cuisses

et descendent jusqu'au cou-de-pied. Mêmes bandes sclérodermiques à la face antéro-externe des deux membres supérieurs. A leur niveau la coloration de la peau est normale. Mais elle a perdu sa souplesse et ne peut être plissée. Les membres inférieurs sont en demi flexion ; la marche est impossible.

Amélioration spontanée et rapide.

OBSERVATION XVII

(Exchaquet. *Revue Médicale de la Suisse romande*, Mars 1918)

Fillette de six ans et demi ; à noter dans ses antécédents collatéraux : une fausse couche, un enfant mort-né, un autre mort à vingt-quatre jours.

En septembre 1916, on remarque que les mains sont gonflées et raides.

En novembre, il existe sur les deux bras, tout le long du paquet vasculo-nerveux et plus nettement à droite qu'à gauche, une modification de la peau sur une largeur d'un 1/2 à 1 centimètre. Tout le long de ce ruban, la peau est dépigmentée, brillante, lisse et a les apparences d'une peau modifiée par la périphlébite.

Il existe en outre des tissus sclérodermiques diffuses des mains et de la région de l'épaule droite.

La réaction de Wassermann étant positive, on institue un traitement mixte, mercure et arsenobenzol auquel on associe le massage, la rééducation, les applications de chaleur humide et sèche, l'électrothérapie, l'héliothérapie.

Cependant les lésions progressent ; les lésions scléroder-

miques deviennent de plus en plus diffuses et finissent par envahir la presque totalité des membres supérieurs qui sont atrophiés. Il existe en outre quelques lésions disséminées du tronc et des membres inférieurs.

OBSERVATION XVIII (Inédite)

(Recueillie dans le service de M. le professeur Marfan) (1).

Sclérodermie en bande de la cuisse gauche

Annette R..., quatre ans et demi.

Antécédents héréditaires. — Père mort de fièvre typhoïde.

Mère bien portante, a eu une fause couche de trois mois avant la naissance de la malade ; pas d'autre grossesse.

Antécédents personnels. — Née à terme, après une grossesse et un accouchement normaux ; pesait 3 kilogrammes.

A été soumise pendant trois mois à l'allaitement mixte ; puis à l'occasion de troubles digestifs l'allaitement au sein de la mère a été repris exclusivement et poursuivi jusqu'à dix-neuf mois.

A onze mois, l'enfant a mis sa premièrc dent et a fait son premier pas.

Très bien portante jusqu'à quinze mois, aurait été atteinte à cet âge de congestion pulmonaire. Depuis tousse tous les hivers.

En mai 1918, la mère remarque à la face antérieure de la cuisse gauche une zone de rougeur au niveau de laquelle la

1. Cette observation a été recueillie dans le service de M. le professeur Marfan aux Enfants-Malades : la malade qui en fait l'objet a été présentée à la Société de Pédiâtrie : son observation sera publiée ultérieurement dans les Bulletins de cette Société.

peau subit peu à peu des transformations telles qu'au bout de deux mois, elle se décide à amener l'enfant à la consultation des Enfants-Malades.

A cette date, juillet 1918, on constate à la face antérieure de la cuisse gauche dans sa moitié inférieure une bande sclérodermique et d'une largeur 3 cm. 5 environ. La peau à ce niveau est d'une coloration blanc jaunâtre ; elle est épaissie, dure, lardacée, impossible à plisser.

L'enfant est bien constituée, de développement normal. Son état général est bon et l'examen des différents viscères ne dénote rien d'anormal. On fait toutefois une cuti-réaction qui se montre fortement positive.

En l'absence d'autres renseignements, on soumet l'enfant localement à l'action des courants continus, en même temps qu'on lui administre à l'intérieur des préparations calciques.

En dépit du traitement, on assiste à la rapide extension des lésions au genou et à la presque totalité de la jambe, dont la peau, sans période œdémateuse préalable, devient brune, dure, parcheminée et ne peut plus être plissée. Aucun trouble de la sensibilité, aucune limitation des mouvements.

De plus, on voit apparaître à la partie inférieure de la paroi abdominale du côté droit, deux taches de vitiligo de la dimension d'une pièce de 5 francs.

Novembre 1918. — La réaction de Wassermann est nettement positive. La ponction lombaire donne issue à un liquide céphalo-rachidien normal.

On institue un traitement mercure-biiodure par voie digestive.

En janvier 1919, l'aspect du membre inférieur gauche s'est profondément modifié. La peau de la jambe (sauf la partie moyenne de la région jambière postérieure) et celle de la face dorsale du pied jusqu'à la naissance des orteils est dure, parcheminée, déprimée et adhère fortement aux muscles et aux os. Le pannicule adipeux a disparu et les muscles eux-mêmes paraissent diminués de volume. Léger refroidissement de la peau, sensibilité conservée. La peau est surtout modifiée dans la région du genou ; mais le creux poplité est indemne. A la face antérieure de la cuisse, la bande sclé-reuse est peu modifiée dans son aspect et ses dimensions. Dans leur ensemble les lésions sclérodermiques du membre inférieur gauche répondent partiellement aux territoires des racines rachidiennes : L^3, L^4, L^5.

Au niveau de la partie inférieure de la paroi abdominale à droite, les taches de vitiligo se sont agrandies, sont devenues confluentes ; d'autres sont apparues, de sorte que l'ensemble forme une large bande parallèle à l'arcade de Fallope et s'arrêtant net à la ligne médiane. Sa distribution correspond au territoire de la L^1.

Il n'y a aucune limitation des mouvements, aucune gêne de la marche et l'état général de l'enfant reste excellent.

On continue le traitement mercuriel sous forme de frictions.

Le 10 janvier, il semble que la peau soit un peu plus souple, un peu moins jaune. On voit réapparaître à la face dorsale du pied un léger lacis veineux. Une troisième série de frictions mercurielle est commencée.

Le 26 janvier, apparition d'une morphée un peu au-dessus de l'épine iliaque postéro-supérieure gauche. On prescrit de de nouveau le biiodure en potion.

Le 20 février, on constate une amélioration nette ; la peau est certainement plus souple et prend par endroits une légère teinte rosée. Depuis deux mois au moins, les lésions n'ont pas progressé. En avril-mai, l'enfant reçoit à intervalles d'une semaine 5 injections de novarsenobenzol. Ce traitement est parfaitement toléré.

L'enfant fait la rougeole en juillet et la diphtérie en septembre. La sclérodermie de la jambe gauche a arrêté le développement du membre dans une certaine mesure ; le membre inférieur droit s'étant normalement développé, il existe entre les deux une différence que la mensuration met en évidence. La gêne de la marche est sensible et la flexion du membre limitée.

A l'automne 1919, l'enfant reçoit 4 nouvelles injections de novarsenobenzol ; puis le traitement biioduré est repris au début de 1920, mais interrompu par une stomatite.

Enfin, ultérieurement, le traitement thyroïdien a été essayé. A deux reprises la malade a pris pendant quinze jours une dose quotidienne de 1 centigramme d'extrait thyroïdien.

En mai 1920, on peut dire que l'amélioration s'est encore accentuée. C'est ainsi que la peau de la face dorsale du pied gauche a repris un aspect presque normal ; l'abaissement de la température locale a disparu. Toutefois les lésions sont encore très accentuées.

OBSERVATION XIX

Apert et Vallery Radot (inédite) (1)

Sclérodermie en bandes

Fillette de neuf ans et demi.

Antécédents héréditaires — Père paludéen. Mère rhumatisante.

Antécédents collatéraux. — Frères et sœurs bien portants.

Antécédents personnels. — Née à terme ; accouchement normal.

Grippe et rougeole « mal sortie » en 1914.

En 1916, on s'est aperçu que l'enfant avait un bras malade ; le medecin la soignait pour de l'atrophie musculaire et l'a électrisée pendant plusieurs semaines sans résultat.

La malade est amenée aux Enfants-Malades en février 1920 pour des traînées dures dans la peau du bras droit. Le début imprécis remonte à plusieurs années et se serait manifesté par des plaques assez étendues du bras droit et une petite tache au niveau du cou du même côté ; il n'y avait rien au bras gauche.

Du 15 mars au 8 mai, on pratique 14 injections sous-cutanées de fibrolysine.

L'enfant entre à l'hôpital le 17 mai. *A l'examen*, on constate que la malade a bon aspect général, qu'elle est de corpulence moyenne, sans amaigrissement. Il n'existe aucune

1. Cette observation a été recueillie dans le service de M. le Dr Apert aux Enfants-Malades ; la malade qui en fait l'objet a été présentée à la Société de Pédiâtrie ; son observation sera publiée ultérieurement dans les bulletins de cette société.

déformation corporelle ; le poids est de 24 kilos 700. Le teint est rose, les joues pleines ; elle est d'humeur tranquille, travaille bien en classe et ne se fatigue pas plus vite que ses camarades. Elle a quelques maux de tête et des vomissements bilieux qui se reproduisent plusieurs fois chaque mois. Elle n'accuse aucune douleur, ni crampes, ni fourmillements dans les bras ou ailleurs. Il n'y a pas de refroidissement des membres ; mais on constate une atrophié musculaire visible et palpable des muscles sus et sous-épineux. Le membre supérieur droit paraît nettement atrophié par rapport au gauche ; on note au niveau du biceps 2 centimètres de moins de circonférence.

Du côté droit on note à la nuque une sorte de plaque kératosique de 5 à 6 centimètres de diamètre, à bords assez irréguliers, qui présente un aspect dépigmenté avec quelques points rouges au centre. Sur le moignon de l'épaule, en avant et en arrière, on note des zones de peau dépigmentées, voisinant avec d'autres plus pigmentées ; enfin par places, des placards de teinte livide, mais au niveau desquels la peau conserve toute sa souplesse.

Les bandes de sclérodermie vraie commencent au niveau de l'insertion inférieure du deltoïde qui est atrophié. On en distingue deux : la plus importante, large de 3 à 4 centimètres environ, descend sous forme d'une traînée dure le long de la face antéro-externe du bras, déborde largement sur la face antérieure du pli du coude, puis occupe la face externe de l'avant-bras ; l'autre plus étroite descend le long du bord postéro-interne du bras, laisse libre l'olécrâne et se termine comme la précédente un peu au-dessus du poignet en s'effilant en pointe.

Leur aspect est comparable ; la partie centrale de la bande, de coloration blanc jaunâtre rappelant le vieil ivoire, revêt un aspect brillant, finement plissé et comme fendillé, avec des stries longitudinales et parallèles, ressemblant à une cicatrice de brûlure superficielle. Au pli du coude, la peau est mate avec une infiltration plus diffuse et plus profonde ; il existe à ce niveau un véritable quadrillage de la peau, comme produit par l'empreinte d'un tissu croisé.

La peau a perdu toute souplesse ; elle est dure, sèche au toucher, on ne peut la plisser, ni la mobiliser sur les plans sous-jacents ; elle est par endroit visiblement adhérente aux plans profonds. De part et d'autre et sur toute sa longueur, cette bande est bordée par la bande lilas caractéristique, dont le contour festonné en suit fidèlement toutes les irrégularités.

La bande sclérodermique est plus épaisse et plus étendue à la face antérieure du membre qu'à la postérieure. La main et les doigts sont indemnes.

Du côté gauche, on constate au niveau du cou une cicatrice de brûlure blanche et rose avec chéloïde. Au niveau du moignon de l'épaule, à la partie antérieure, il existe plusieurs plaques de couleur lilas. Une bande part de la face antérieure de l'aisselle, suit la face antéro-interne du bras, le milieu du pli du coude et la face antérieure de l'avant-bras jusqu'au-dessus du poignet, qui reproduit assez exactement la ligne de ligature de l'humérale. Cette bande est apparue bien après celle du bras droit ; à son niveau on ne remarque pas de dépigmentation centrale : la peau est violacée dans l'ensemble, avec une teinte plus foncée en bordure. Elle n'est pas indurée et a conservé sa souplesse et sa finesse, sauf en

quelques endroits où l'on sent des nodules, reliquats des injections de fibrolysine.

Il existe quelques nodules de même origine au niveau des cuisses. Nulle part ailleurs, la peau n'est modifiée.

Il n'existe pas de douleurs à la pression des masses musculaires ni des troncs nerveux. La force musculaire est assez bien conservée surtout à gauche. L'extension complète du bras droit est possible, mais provoque l'apparition d'un petit tractus épais et dur, qui se tend comme une corde au niveau du pli du coude.

L'examen de la sensibilité montre que la sensibilité au tact est conservée, de même que la sensibilité thermique. La sensibilité à la douleur est légèrement diminuée au niveau du bras droit.

Il n'y a pas de modification des réflexes achilléens. Le réflexe olécranien est trés diminué à droite. Il n'y a pas de troubles pupillaires.

La comparaison attentive du schéma des bandes sclérodermiques avec ceux reproduisant la topographie cutanée des racines rachidiennes montre que : les bandes du bras droit reproduisent assez exactement les zones de distribution cutanée, l'une de la cinquième racine cervicale, l'autre des huitième cervicale et première dorsale; la bande du bras gauche reproduit assez fidèlement la topographie cutanée des huitième cervicale et première dorsale.

L'examen viscéral donne peu de renseignements. La radioscopie thoracique montre une ombre ganglionnaire plus marquée à droite ou l'on remarque trois grosses ombres échelonnées. Les vaisseaux de la base du cou paraissent élargis.

Le cœur est normal; la tension artérielle est de 6-12 au Pachon. Il n'y a ni sucre, ni albumine. L'épreuve de la glycosurie alimentaire est négative.

Le corps thyroïde forme une petite saillie appréciable assez régulière à la base du cou.

La cuti-réaction est négative.

La recherche de la réaction Wassermann, pratiquée par M. le Dr Bory (1), a donné les résultats suivants. *Le résultat est positif atténué*, pouvant traduire dit le Dr Bory une spécifité ancienne et enparticulier la spécificité héréditaire.

L'examen du sang montre que la formule leucocytaire est à peu près normale.

La ponction lombaire, pratiquée le 31 mai 1920 donne un

1. Voici les résultats détaillés de la réaction de Wassermann pratiquée par M. le Dr Bory :

Sigma-Réaction

Concernant M. L. G..., demandée par M. le Dr Apert.
Liquide examiné... Sérum sanguin.
Date du prélèvement 3 juin.

Procédés employés

1° Procédé de Hecht :
Sérum frais non chauffé. Antigène de cœur titré.
Technique Rubinstein.
2° Procédé classique :
Sérum chauffé cinq minutes à 56 degrés.
Quatre épreuves simultanées, en présence d'antigènes de nature et sensibilité différentes.
Complément de cobaye titré vis-à-vis de chaque antigène.
Système hémolytique anti-mouton.

Résultats

P. de Hecht (Très grande sensibilité) : *Positif faible*

P. Classique. La notation des résultats est faite d'après le degré d'hémolyse et par comparaison avec une échelle colori-

liquide clair, sans hyperalbuminose, mais très hypertendu ; *il existe une abondante lymphocytose.*

La température oscille entre 37 degrés et 37°5.

L'examen électrique pratiqué par le Dr Duhême, montre qu'il existe peu de troubles des réactions électriques ; le passage du courant se fait cependant moins bien au niveau des régions sclérosées.

Le traitement comporte l'utilisation de l'action scléroly-sante du pôle négatif deux fois par semaine. On pratique également le traitement thyroïdien : 0,05 de poudre de corps thyroïde chaque jour.

métrique (graduée de 0 à 8) faite le jour même avec les globules utilisées pour la réaction.

Antigènes	Sensibilité	Hémolyse	Potentiel S.
Cholestériné	Très grande	H 2	S 6
Foie Hérédo	Grande	H 4	S 4
Cœur	Grande	H 6	S 2
Institut Pasteur	Moyenne	H 6	S 2

Témoin Sérum. H 7.

Nombre moyen d'unités sigma : Trois et demi.
(Maximum : Huit.)

Conclusion. — Résultat *Positif Atténué*, pouvant traduire une spécificité ancienne, ou au contraire extrêmement récente, ou influencée par le traitement.

Nous exprimons à M. le Dr Bory, ancien Chef de Clinique de l'hôpital Saint-Louis, nos très vifs remerciements, pour l'amabilité avec laquelle il nous a prêté son concours.

ETUDE CLINIQUE

La sclérodermie en bandes peut coexister avec celle en plaques. Contrairement à la sclérodermie progressive les sclérodermies localisées se limitent à une zone cutanée de configuration systématique et après avoir passé par une phase prolongée d'accroissement périphérique, s'immobilisent sur la surface atteinte.

Les lésions sclérodermiques passent théoriquement par trois stades de développement.

1° Une phase prodromique ;

2° Une phase d'induration ;

3° Une phase d'atrophie.

La période prodromique passe souvent inaperçue en particulier chez l'enfant et dans la sclérodermie en bandes ; l'œdème en particulier manque le plus souvent dans les sclérodermies localisées.

Davs la majorité des cas cependant la phase présclérodermique est marquée par un certain nombre de symptômes. On peut noter des signes généraux : fièvre, courbature, anorexie, vomissements, amaigrissement, avec atteinte de l'état général ; des troubles de la sensibilité : prurit, cryesthésie. Les

douleurs articulaires parfois aiguës et même accompagnées de phénomènes inflammatoires locaux, ne sont pas rares. On observe fréquemment des troubles vaso-moteurs : érythèmes passagers ou véritables crises d'asphyxie cutanée : cyanose par plaques ou diffuse, parfois véritables ecchymoses ; ou bien décoloration partielle des téguments due à une anémie transitoire, accompagnée de sensation locale d'engourdissement.

Le début de la sclérodermie localisée se fait au niveau des aines, de la face interne des cuisses, des plis articulaires, par un réseau fin et superficiel, à mailles inégales, dessinant des stries entrecroisées, un peu surélevées, luisantes, comme vernissées.

Parfois la sclérodermie en bandes débute par des plaques isolées, plus ou moins distantes, qui évoluant progressivement, finiront par confluer et par donner des bandes typiques.

A sa période d'état la sclérodermie en bandes est constituée par de longues bandes de tissu infiltré, épaissi, qui font généralement une saillie notable au-dessus du tégument. L'infiltration est plus ou moins régulière, souvent inégale, mais toujours appréciable, donnant au toucher la sensation d'une bande de tissu lardacé inextensible.

Les bandes affectent rarement le tronc et exceptionnellement la face ; leur siège de prédilection est aux membres ; elles sont parallèles à leur grand axe le plus souvent et occupent presque toute l'étendue du membre dans les cas typiques, de l'épaule au

poignet, du pli de l'aine ou du pli fessier au cou de pied ou au talon.

Leur largeur est de 2 à 5 centimètres en moyenne, mais elle reste rarement uniforme pendant toute l'étendue du trajet : ces bandes présentent souvent des rétrécissements et des épanouissements qui semblent n'obéir à aucune loi.

L'induration a son siège dans le derme et le tissu cellulaire sous-cutané ; on ne peut plisser la peau au niveau de la bande sclérodermique qu'en pinçant une étendue assez considérable des téguments : ceux-ci donnent la sensation caractéristique du cuir de bœuf.

L'épiderme présente peu de lésions ; les sillons qui existent à sa surface semblent approfondis et accentués et dessinent par leur entre-croisement des îlots. Il est parfois le siège d'une desquamation furfuracée ; dans beaucoup de cas il existe une pigmentation marquée, qui peut atteindre tous les degrés et qui va généralement en s'atténuant vers les bords de la bande sclérodermique. A la périphérie de celle-ci, il n'est pas rare de retrouver çà et là des vestiges du lilac ring ; mais il est exceptionnel que cette rosée périphérique si caractéristique de la morphée existe sur toute l'étendue des bandes.

Les annexes de la peau sont souvent atteintes ; les poils disparaissent sur toute l'étendue des bandes. La sudation peut rester normale mais elle est souvent diminuée et peut même disparaître en même

temps que la sécrétion sébacée, ce qui explique l'aspect luisant et sec de l'épiderme.

La sensibilité dans la plupart des cas reste normale, mais quelquefois on trouve une diminution notable en même temps qu'un abaissement de la température locale.

Il peut y avoir des troubles subjectifs, engourdissement, tremblement.

Quand on tend le membre on voit la bande sclérodermique se dessiner sous forme d'une corde ; parfois même elle est assez épaisse et assez étendue pour gêner l'extension du membre atteint. A un degré plus accusé, la rétraction de leur tissu peut provoquer des déformations et déterminer une attitude vicieuse, le plus souvent en flexion.

La topographie des bandes sclérodermiques est très remarquable ; elle obéit à une systématisation qui est apparente à première vue et qui est rendue plus nette encore par la possibilité de superposer les territoires atteints dans des cas différents. Cette topographie a été rapportée par les premiers observateurs aux territoires de distribution cutanée des nerfs périphériques ; mais l'étude attentive des observations montre qu'il n'y a pas concordance entre les bandes sclérodermiques et les schémas qui figurent les zones d'innervation cutanée de ces nerfs. Thibierge et son élève Drouin ont montré que la topographie des bandes sclérodermiques correspond en réalité à la distribution cutanée de filets nerveux des

racines spinales, c'est-à-dire qu'elles ont une topographie radiculaire, rappelant celle du zona.

La période d'induration a une durée variable qui peut osciller entre plusieurs mois et plusieurs années, après quoi *le stade atrophique* s'établit.

Celui-ci est caractérisé par la disparition du tissu de néoformation et la résorption presque complète dans les régions malades du tissu cellulaire sous-cutané, s'accompagnant d'amincissement et de rétraction du derme lui-même.

Il existe alors de véritables bandes scléreuses atrophiques, qui au lieu de faire saillie sur le tégument normal ont l'aspect rétracté. Toute élasticité du tissu a disparu ; la peau est amincie, les sillons de l'épiderme ont disparu. A ce stade les bandes sont complètement dépigmentées et le revêtement cutané à leur niveau présente un aspect cicatriciel des plus caractéristiques.

L'atrophie ne se localise pas à la peau et peut atteindre les muscles et les os. Celle-ci peut être très marquée et entraîner des déformations considérables du membre qui portent non seulement sur sa circonférence, mais aussi sur sa longueur. C'est toujours aux points où la peau est la plus rapprochée des os que l'atrophie est la plus marquée.

La réaction électrique est normale dans la plupart des cas, quelquefois diminuée.

L'état général reste bon. On n'observe pas dans les sclérodermies localisées les accidents généraux graves qui sont l'apanage de la sclérodermie généra-

lisée, qui souvent conduisent à la cachexie et qui constituent le principal facteur de gravité de la maladie.

L'évolution de la sclérodermie en bandes est lente. Une fois constituée, elle persiste en général indéfiniment sans tendance à la régression, ni à la guérison. Dans quelques cas exceptionnels, elle pourrait guérir, en laissant après elle une atrophie dermo-hypodermique.

Elle comporte un *pronostic* beaucoup moins grave que les formes généralisées et n'apporte pas comme elles un trouble mécanique aux fonctions des divers organes, aux fonctions cardio-respiratoire et digestive en particulier.

Cependant la sclérodermie même circonscrite reste toujours une affection sérieuse et son pronostic doit toujours être réservé en raison de la durée souvent fort longue de la maladie et de l'inefficacité du traitement dans la plupart des cas.

Le diagnostic de la sclérodermie en bandes est facile et celle-ci ne prête guère à confusion.

Elle se différencie profondément au point de vue clinique de la sclérodermie en plaques, qui se caractérise par l'aspect géographique des lésions, distribuées en plaques ovalaires ou irrégulières, leur dissémination sur le tégument et par la constance de l'anneau lilas.

Il est rare que des cicatrices allongées rappellent l'aspect d'une bande sclérodermique ; elles en diffèrent par leur configuration irrégulière ; leur cause

est facile à retrouver dans les antécédents de l'enfant. Exceptionnellement de telles cicatrices peuvent revêtir l'aspect cheloïdien ou hypertrophique.

Le sclérème variqueux se différencie par sa localisation exclusive aux membres inférieurs, par la forme de la lésion qui entoure complètement le membre, par la présence de varices qui sont la signature de l'étiologie de la lésion.

ÉTIOLOGIE

La fréquence absolue des sclérodermies localisées chez l'enfant est difficile à apprécier. Elle serait plus fréquente chez lui que la sclérodermie généralisée.

Elle s'observe surtout entre cinq et dix ans. On retrouve chez l'enfant la prédominance de la maladie dans le sexe féminin.

Les conditions sociales semblent avoir quelque influence sur son développement. La maladie paraît rare dans la classe aisée.

Dans les antécédents des malades prédominent les tares névropathiques. On retrouve également les grandes diathèses infectieuses : syphilis, tuberculose, rhumatisme.

Les causes occasionnelles le plus souvent invoquées sont le froid et le traumatisme ; plus rarement les émotions vives, physiques ou morales ; les infections aiguës : fièvre typhoïde, fièvres éruptives.

L'influence du froid se manifesterait surtout sous la forme du froid humide : séjour prolongé dans un lieu frais, bain froid, aspersion d'eau froide, refroidissement après sueurs abondantes.

L'influence du traumatisme ne semble pas non

plus négligeable soit qu'il s'agisse de grands traumas ou au contraire de traumas locaux légers. Pour Thibierge les rapports de la sclérodermie et du traumatisme paraissent nettement démontrés par une série d'observations et cet auteur rapporte en particulier 10 cas de sclérodermie localisée en plaque ou en bandes, ayant débuté au niveau du traumatisme.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions de la sclérodermie sont identiques, quelle qu'en soit la forme clinique. Elles portent surtout sur le tissu conjonctif du derme : c'est sa transformation scléreuse, survenant sans lésion antérieure : c'est en somme une véritable sclérose de la peau et du tissu cellulaire.

Le chorion est envahi par des faisceaux de tissu conjonctif dense et homogène, intimement feutrés ; l'infiltration embryonnaire est peu marquée à son niveau. Elle est plus marquée au niveau du tissu adipeux sous-cutané, qui se résorbe peu à peu.

Les papilles sont aplaties, effacées et une ligne légèrement onduleuse établit seule la limite entre le derme et l'hypoderme.

Le système artériel paraît être le point de départ du processus scléreux : il présente des lésions d'artérite chronique à ses degrés les plus divers. La lumière des artérioles cutanées est rétrécie ; leurs tuniques sont le siège d'une infiltration embryonnaire qui les dissocie et qui désagrège en particulier la tunique élastique. L'endartère s'épaissit et l'endothélium

végète dans la lumière vasculaire qui finit par être envahie par la thrombose.

Les veines sont le siège de lésions analogues, mais moins accusées.

Les nerfs cutanés ne présentent que des lésions de périnévrite ; ils ne sont le siège d'aucune lésion constante et spéciale.

Les altérations de l'épiderme sont secondaires. La couche profonde du réseau de Malpighi est composée de cellules volumineuses contenant des granulations jaune brun. La couche cornée a une faible largeur et se détache facilement du réseau malpighien. L'épiderme est tantôt aminci, tantôt épaissi.

Les annexes de la peau sont atrophiées et disparues.

PATHOGÉNIE

La pathogénie des sclérodermies a suscité de nombreuses théories. A l'heure actuelle la question de l'unité des différentes formes de sclérodermie est encore discutée ; peut-être ces lésions cutanées identiques, mais de distribution différente ne constituent elles pas une entité nosologique unique et n'ont-elles pas une pathogénie commune ?

Nous nous sommes limité dans ce travail à l'étude d'une forme bien particulière de sclérodermie, la sclérodermie en bandes. La sclérodermie en plaques paraît être la forme la plus voisine de celle qui nous occupe et peut être, en particulier lorsque la distribution des plaques de morphée affecte une topographie zoniforme, a-t-elle avec la sclérodermie en bandes une pathogénie commune.

La théorie rhumatismale est la plus ancienne en date et ne mérite pas d'être retenue.

Zambaco Pacha a cherché à démontrer la *nature lépreuse* de la sclérodermie au moins dans certaines de ses formes, en se basant sur les caractères anatomo-pathologiques des lésions et sur les symptômes nerveux concomitants. Il manque à cette théorie des

arguments capitaux, en particulier la présence du bacille de Hansen dans les tissus ou les nerfs des sclérodermiques.

La théorie nerveuse est celle qui paraît avoir réuni le maximum de suffrages. Un certain nombre d'arguments viennent à son appui et tendent à prouver que la sclérodermie ressort au domaine de la pathologie nerveuse. Tels sont : la fréquence des antécédents névropathiques personnels ou héréditaires ; la coexistence de troubles sensitifs, vaso-moteurs et trophiques avec les lésions cutanées ; et surtout, argument fondamental, la topographie des bandes de sclérose. Les partisans de la théorie nerveuse admettaient, les uns une lésion des nerfs périphériques, les autres une lésion centrale, d'autres enfin une lésion du sympathique.

La *théorie vasculaire* est basée sur les constations anatomo-pathologiques et ses défenseurs opposaient la constance de l'endopéri-artérite, laquelle d'ailleurs n'est pas indiscutable, à la rareté des lésions nerveuses périphériques ou centrales. En faveur de cette théorie, on invoquait la coexistence fréquente de la maladie de Raynaud, des engelures, de troubles vaso-moteurs banaux, de troubles menstruels.

Les lésions vasculaires, même en admettant leur prédominance, ne nous paraissent pas pouvoir servir de base à une théorie pathogénique. Elles n'expliquent nullement la distribution des lésions dans la sclérodermie en bandes, et d'autre part elles doivent elles-mêmes reconnaître une cause toxique ou infec-

tieuse et paraissent bien plutôt une lésion secondaire ; les artères de la peau malade participent tout naturellement au processus général d'infiltration et de sclérose.

La théorie thyroïdienne est basée sur la coexistence fréquente de la sclérodermie avec des altérations diverses du corps thyroïde : goître simple, goître exophtalmique, atrophie du corps thyroïde et sur les résultats favorables du traitement dans quelques cas. Pour ses auteurs la sclérodermie reconnaîtrait pour cause une auto-intoxication ayant pour origine un trouble de fonctionnement du corps thyroïde. Cette théorie nous paraît elle aussi insuffisante en particulier dans la sclérodermie en bandes, car elle n'explique nullement la topographie des lésions.

Les traités classiques concluent à une « patho-« génie essentiellement complexe, supposant à la « fois des causes prédisposantes, une cause efficiente « infectieuse ou toxique, et un mécanisme instru-« mental mettant en jeu des intermédiaires multiples, « dont le système nerveux » (Thibierge).

En résumé, d'après les traités classiques la sclérodermie serait une trophonévrose, c'est-à-dire une affection essentiellement caractérisée par des troubles trophiques, lesquels seraient bien entendu sous la dépendance du système nerveux, mais sans qu'on puisse établir l'existence de lésions organiques de celui-ci.

Cette théorie qui résume les notions acquises con-

cernant la pathogénie de la sclérodermie n'est certainement pas définitive et ne paraît constituer qu'une mise au point momentanée de la question.

Un fait nous semble acquis et indiscutable, c'est la topographie radiculaire des lésions dans la sclérodermie en bandes. Et ce fait nous paraît être le seul à retenir de tous les arguments invoqués à l'appui de telle ou de telle autre pathogénie.

Cette notion essentielle doit donc à notre avis être le point de départ de toute hypothèse concernant la pathogénie de la sclérodermie en bandes ou de la sclérodermie en plaques à distribution zonîforme et lui servir de base. Il ne nous paraît donc pas invraisemblable de supposer, qu'à la clef de toute sclérodermie localisée ayant cette distribution puisse exister une radiculite et la cause la plus probable de cette radiculite sera naturellement la spécificité et spécialement chez l'enfant la spécificité héréditaire.

Quelques faits nous semblent venir à l'appui de cette hypothèse, qui n'est donc pas absolument gratuite. Ces faits ressortent tous des observations XVIII et XIX, auxquelles nous sommes redevables de l'originalité de ce travail.

Les faits qui militent en faveur de cette thèse sont les suivants :

1° la topographie radiculaire des lésions cutanées ;

2° l'existence d'une lymphocytose rachidienne ;

3° l'existence d'une R. W. positive ;

4° les lésions anatomo-pathologiques ;

5° l'influence heureuse du traitement spécifique.

La topographie radiculaire des lésions est un fait acquis depuis la thèse de Drouin et sur lequel nous ne voulons pas revenir.

La lymphocytose rachidienne qui est manifeste dans l'observation XIX manque malheureusement dans l'observation XVIII. Cette lymphocytose rachidienne en l'absence de tout symptôme de réaction méningée constitue un symptôme de radiculite.

La R. W. est indiscutablement positive dans l'observation XVIII ; elle n'est que faiblement positive dans l'observation XIX, mais cette modalité de la R. W. cadrerait assez avec l'hypothèse d'une spécificité héréditaire, donc à réactions humorales atténuées.

Les lésions anatomo-pathologiques de la sclérodermie constituent, elles aussi, un fait tangible et ont servi d'argument fondamental à la théorie vasculaire. Ces lésions loin d'être en contradiction avec l'hypothèse d'un radiculite nous paraissent au contraire cadrer pleinement avec elle. Les lésions d'artérite en particulier, décrites par les histologistes dans la sclérodermie, sont des lésions d'artérite syphilitique typique.

L'influence heureuse du traitement ioduro-mercuriel et arsenical est assez manifeste dans l'observation XVIII, sans qu'elle ait abouti cependant à une régression complète des lésions. Dans l'observation XIX le traitement anti-syphilitique n'a pas été mis en œuvre, l'hypothèse de la spécificité n'ayant pas été envisagée.

L'ensemble de ces faits ne constitue certainement pas un faisceau de preuves absolument démonstratives de l'hypothèse d'une radiculite spécifique. Il ne nous en paraît pas moins intéressant à retenir.

L'hypothèse d'une lésion spécifique dans la sclérodermie avait bien été soulevée antérieurement, en particulier par MM. Leredde et Thomas ; mais ces auteurs n'avaient pas envisagé l'hypothèse d'une radiculite, substratum anatomique de la lésion.

Il ne semble pas que dans les observations de sclérodermie en bandes publiées antérieurement chez l'enfant, les antécédents des malades aient été soigneusement fouillés dans le sens de la spécificité, ni que la ponction lombaire et la R. W. aient été systématiquement pratiquées. Beaucoup de ces observations datent d'ailleurs d'une époque déjà lointaine (et il est un fait assez curieux à signaler c'est que l'étude de la sclérodermie qui avait fait l'objet de nombreuses recherches à ce moment, ait paru depuis un peu délaissée) et la plupart d'entre elles sont très incomplètes.

Le traitement spécifique a été essayé dans un certain nombre de cas, mais il semble, sans conviction et peut-être de façon insuffisante ou insuffisamment prolongée pour pouvoir donner des résultats.

Il semble qu'en définitive toute une série de recherches soit à entreprendre dans le sens de l'hypothèse que nous soulevons et que les faits viendront d'eux-mêmes la confirmer ou l'infirmer, en particulier les constatations d'autopsie.

TRAITEMENT

L'insuffisance des théories pathogéniques et leur variabilité ont eu pour résultat de conduire à essayer dans le traitement des sclérodermies les médications les plus variées.

Le traitement *général* comportait l'emploi de toniques divers, celui du fer et de l'arsenic en particulier.

On lui adjoignait l'*hydrothérapie* sous toutes ses formes ; on recommandait en particulier les bains de vapeur, les douches sulfureuses chaudes, les boues de Dax. Dans les sclérodermies localisées les eaux riches en CO^2 méritaient surtout d'être employées.

Toute uue gamme de *topiques locaux* ont été usités. Citons l'huile de foie de morue, l'acide salicylique, le baume du pérou, l'acide pyrogallique, la résorcine, l'emplâtre de Vigo.

Le traitement *mécanique* comprenait : le massage qui avait l'avantage de lutter contre l'atrophie musculaire et l'ankylose articulaire ; les enveloppements laineux et caoutchoutés.

L'électrothérapie était employée sous forme de galvanisation ou de faradisation, mais surtout d'élec-

trolyse. Celle-ci constitue le plus utile des modes de traitement local ; son mode opératoire a été réglé par Brocq, qui conseille l'électrolyse négative et recommande des piqûres espacées et l'emploi de courants peu considérables (5 à 10 milliampères pendant quinze à vingt secondes) ; l'aiguille doit être enfoncée obliquement dans la peau malade et non au-dessous d'elle.

Hutinel recommande l'emploi des bains électriques.

On a conseillé aussi *l'héliothérapie*.

Le traitement *sclérolytique* a utilisé les iodures ; la fibrolysine, qui ne paraît pas avoir donné les résultats attendus.

Seul un traitement basé sur une conception pathogénique judicieuse serait susceptible de donner des résultats appréciables.

Le traitement *thyroïdien* ne paraît pas avoir démontré par les résultats obtenus la justesse de la conception qui avait conduit à l'employer, en particulier dans la sclérodermie en bandes.

Le traitement *antisyphilitique* nous semble devoir être tenté. Son inefficacité ne constituerait peut être pas une preuve absolue contre l'hypothèse de la radiculite spécifique à laquelle nous nous sommes rallié, les lésions sclérodermiques se rapprochant peut-être des lésions dites para-syphilitiques, sur lesquelles le traitement a peu de prise.

CONCLUSIONS

I. — La sclérodermie localisée n'est pas exceptionnelle chez l'enfant, surtout de cinq à dix ans et peut revêtir en particulier la forme en bandes.

II. — L'aspect clinique des lésions dans la sclérodermie en bandes est depuis longtemps connu : celles-ci passent par trois phases :

1° La phase presclérodermique, qui est souvent méconnue, peut être marquée par des troubles de l'état général, des douleurs articulaires, des lésions œdémateuses locales.

2° La phase d'induration est la phase caractéristique : les bandes sclérodermiques siègent le plus souvent aux membres où elles sont parallèles à leur grand axe ; étendues typiquement de la racine du membre au voisinage de l'extrémité, elles font saillie au-dessus du tégument et revêtent un aspect pigmenté. A leur niveau la peau ne peut être plissée et adhère aux tissus sous-jacents. Les mouvements du membre sont souvent limités.

3° La phase atrophique est marquée par l'aspect déprimé et cicatriciel des bandes et par des lésions atrophiques concomitantes des muscles et même des os.

III. — La sclérodermie en bandes peut débuter par des lésions en plaques disséminées. Après une phase d'accroissement périphérique elle se fixe sur les parties atteintes et n'a plus aucune tendance à la généralisation. Son pronostic est beaucoup plus favorable que celui de la sclérodermie généralisée.

IV. — Des théories pathogéniques proposées, trois sont à retenir :

1° la théorie trophonévrotique ;

2° la théorie vasculaire ;

3° la théorie thyroïdienne.

La théorie thyroïdienne nous paraît insuffisante à expliquer les lésions de la sclérodermie en bandes.

La théorie trophonévrotique a pour base un fait essentiel : la distribution radiculaire des lésions. Elle semble conduire à envisager l'hypothèse d'une radiculité spécifique, hypothèse à l'appui de laquelle viendraient les arguments suivants, bien qu'ils ne soient pas constants :

1° lymphocytose rachidienne ;

2° R. W positive ;

3° lésions anatomo-pathologiques ;

4° influence du traitement spécifique.

V. — La sclérodermie en plaques à distribution zoniforme reconnaîtrait vraisemblablement la même pathogénie.

BIBLIOGRAPHIE

Alfès. — Contribution à l'étude clinique de la sclérodermie chez l'enfant. Thèse Paris, 1912.

Alquier. — Revue générale (Gazette des hôpitaux, 17 septembre 1904).

Barthez et Sanné. — Maladies des enfants, 3e édition, 1887.

Besnier.— Observations pour servir à l'histoire des dermatosclérоses (Annales de Dermatologie, 1880).

Bouttier. — De la sclérodermie. Thèse Paris, 1886.

Brocq. — Traité élémentaire de dermatologie pratique, t. II.

Collin. — Contribution à l'étude de la sclérodermie. Thèse Paris, 1886.

Comby. — Maladie des enfants, 5e édition, 1907.

Corradi. — Scienze med. di Bologna, 1857.

Cruse. — Jahrbùch. für Kinderheilkunde, 1880.

Darier et Gastou. — Sclérodermie en plaques de type insolite (Annales de dermatologie et de syphiligraphie, 1897).

Drouin. — Quelques cas de sclérodermie localisée à distribution métamérique. Thèse Paris, 1898.

Ebstein. — Pathogénie et traitement de la sclérodermie dans l'enfance (Deutsche medizinische Wochenschrift, 1903).

Exchaquet. — Revue médicale de la Suisse romande, mars 1918.

Fouquet. — Etude de la sclérodermie. Thèse Montpellier, 1903.

Galloway. — Société dermatologique de Londres, 1897.

Gastou et Legendre. — Société française de Dermatologie, 1907.

Grancher, Marfan et Comby. — Maladies des enfants.

Haushalter et Spillmann. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1899.

Horteloup. — De la sclérodermie. Thèse Paris, 1865.

Hutinel. — Les maladies des enfants, tome IV.

Pautry. — Thèse Paris, 1883.

Sympson. — British médical Journal, 1884.

Tanaka. — Contribution à la pathologie de la sclérodermie (Journal des Sciences médicales de Tokio, 1916).

Thibierge. — Article sclérodermie, in Pratique dermatologique, t. IV.

— Traumatisme et sclérodermie (Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie, 1915).

Imp. de la Faculté de Médecine, 15, rue Racine, Paris. — 4728-20